



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Un hémithorax blanc chez une jeune portant des tâches café au lait



White hemithorax in a young women carrying coffee and milk spots

S. Ben Saad^{a,b,*}, M. Abdenadher^{a,c}, M. Attia^{a,d},
H. Daghfous^{a,b}, F. Tritar^{a,b}

^a Université El-Manar, Tunisie

^b Service de pneumologie (C), hôpital Abderahmen-Mami, 1, rue de l'hôpital, Pavillon C, 2080 Ariana, Tunisie

^c Service de chirurgie thoracique, hôpital Abderahmen-Mami, Ariana, Tunisie

^d Service de radiologie, hôpital Abderahmen-Mami, Ariana, Tunisie

Disponible sur Internet le 23 mars 2018

MOTS CLÉS

Neurofibromatose type 1 ;
Maladie de Von Recklinghausen ;
Hémorragie ;
Pleurésie ;
Hémithorax ;
Chirurgie ;
Urgence

Résumé

Introduction. — La neurofibromatose de type 1 (NF1) ou maladie de Von Recklinghausen est une affection génétique autosomique dominante ayant des manifestations multiviscérales. Nous rapportons le cas d'un hémithorax spontané chez une dame jeune portant une NF1, afin de mettre l'accent sur la gravité de cette manifestation et sa prise en charge.

Observation. — Patiente âgée de 31 ans, ayant une cyphoscoliose, a présenté une douleur thoracique aiguë et une dyspnée. L'examen physique a révélé un syndrome pleurétique droit, des tâches café au lait et des neurofibromes du tronc. Le bilan biologique a montré une anémie à 6,4 g/dl. La radiographie du thorax a révélé un hémithorax droit blanc. La ponction pleurale a montré un liquide hémorragique incoagulable. Le scanner thoracique n'a pas montré d'anomalies vasculaires. Le diagnostic d'hémithorax spontané compliquant une neurofibromatose type 1 a été retenu. Une transfusion et un drainage thoracique ont été réalisés suivis d'une chirurgie d'hémostase. L'exploration de la plèvre a montré un hématome pleural en regard du 5^e espace intercostal ainsi qu'un saignement actif à ce niveau. Une électrocoagulation et un décaillotage ont été réalisés. L'évolution a été favorable.

Conclusion. — L'hémithorax est une complication rare et grave pouvant être révélatrice des NF1. Il doit être suspecté devant tout hémithorax blanc d'installation brutale et spontanée chez un patient portant une NF1.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : soumayalabizertine@yahoo.fr (S. Ben Saad).

KEYWORDS

Neurofibromatosis type 1;
Von Recklinghausen disease;
Hemorrhage;
Pleural effusion;
Haemothorax;
Surgery;
Emergency

Summary

Introduction. – Neurofibromatosis type 1 (NF1) or Von Recklinghausen disease is an autosomal dominant genetic disorder with multivisceral manifestations. We report the case of a spontaneous haemothorax in a young lady wearing this genetic pathology.

Case Report. – A 31-year-old woman with kyphoscoliosis developed acute chest pain and dyspnea. The physical examination revealed a right pleuritic syndrome, coffee and milk spots and neurofibromas of the trunk. Biological assessment showed anemia at 6.4 g/dl. Chest x-ray revealed a right side opacification. The pleural puncture showed an incoagulable hemorrhagic fluid. The chest CT scan showed no vascular abnormalities. The diagnosis of spontaneous haemothorax, revealing NF1, was retained. Transfusion and thoracic drainage were performed followed by haemostasis surgery. Pleural exploration showed pleural hematoma with regard to the 5th intercostal space. Electrocoagulation and declogging were performed. The evolution of the patient was favorable.

Conclusion. – Haemothorax is a rare and serious complication which may reveal NF1. It must be suspected when sudden and spontaneous white haemithorax occurs in NF1.

© 2018 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

La neurofibromatose de type 1 (NF1) ou maladie de Von Recklinghausen est une affection génétique autosomique dominante avec une pénétrance quasi complète avant l'âge de 5 ans [1]. Son incidence varie entre de 1/2500 et 1/3000 naissances [1,2]. Son évolution est émaillée de complications multiviscérales touchant essentiellement le système nerveux [1]. Les atteintes thoraciques liées à cette maladie sont rares. Elles peuvent être graves engageant le pronostic vital [3,4]. Ces atteintes touchent les vaisseaux, le médiastin, les poumons, la cage thoracique et les voies aériennes. Dans la littérature, peu de cas ont été publiés illustrant les complications vasculaires thoraciques liées à NF1. Nous rapportons le cas d'une jeune patiente ayant une NF1 qui a développé un hémithorax blanc secondaire à un hémithorax spontané, afin de discuter les diagnostics étiologiques d'un hémithorax blanc en cas de NF1 ainsi que la prise en charge thérapeutique.

Observation

Patiente âgée de 31 ans, sans antécédents familiaux particuliers et aux antécédents personnels de chirurgie pour cyphoscoliose, a présenté une douleur thoracique droite aiguë avec une dyspnée d'aggravation rapide devenant stade IV. Cette symptomatologie s'est installée de façon aiguë 48 h avant la consultation d'urgence. Aucun signe clinique ou traumatisme antérieur à cet épisode n'ont été rapportés. L'examen physique a montré une polypnée à 40 cycles/mn. Une abolition des vibrations vocales et du murmure vésiculaire ainsi qu'une matité au niveau du champ pulmonaire droit ont été objectivés. La saturation périphérique en oxygène était à 89 %. La tension artérielle était à 110/60 mmHg. Le pouls était à 125 battements/mn. Des tâches café au lait multiples (Fig. 1) ont été retrouvées au niveau du tronc, du visage et du cou, ainsi que des excroissances cutanées molles (Fig. 2). Les bilans biologiques ont montré une hémoglobine à 12 g/dl (2 jours avant la consultation de la patiente) et



Figure 1. Tâche café au lait au niveau du visage.



Figure 2. Neurofibrome au niveau de la base du cou.

anémie normochrome normocytaire à 6,4 g/dl (le jour de la consultation).

La radiographie du thorax a révélé un hémithorax droit blanc (Fig. 3). La ponction pleurale a montré un liquide hémorragique incoagulable. Ainsi, le diagnostic d'hémithorax spontané compliquant une NF1 a été retenu. Un scanner thoracique injecté a montré un épanchement pleural droit de grande abondance avec des plages de hyperdensités. Par ailleurs, il existe un collapsus subtotal passif du parenchyme pulmonaire droit (Fig. 4).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8750980>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8750980>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)